

Angioœdème bradykinique par déficit du C1-inhibiteur à l'âge de 53 ans

S.Baziaa¹, A.Zegmout^{1,2}, M.Beaouiss¹, S.El Fathi¹, N.Tiresse¹, H.Souhi¹, I.Abderrahmani rhorfi¹, H.El ouazzani¹

1 Service de pneumo-phtisiologie, hôpital militaire d'instruction Mohamed V, Rabat, Maroc

2 Faculté de médecine et de pharmacie, Casablanca, Maroc

Introduction

Les angioœdèmes bradyiniques par déficit du C1 INH peuvent être héréditaire ou acquis. Leur symptomatologie clinique est similaire caractérisée par des épisodes répétés d'œdèmes sous cutanés ou muqueux blancs, indolore, non prurigineux et spontanément résolutif. La localisation laryngée menace le pronostic vital et l'atteinte de la muqueuse digestive occasionne des syndromes pseudo-occlusifs douloureux.



Angioœdème de la face

L'angioœdème bradykinique par déficit acquis du C1 INH peut être évoqué chez tout patient âgé de plus de 40 ans, sans antécédents familiaux d'angioœdème bradykinique et qui a présenté un épisode d'angiodème. Un bilan étiologique s'impose pour éliminer une forme acquise du déficit du C1-INH. Et la recherche de mutation doit se faire chez tout patient index de une nouvelle famille, surtout en cas de phénotype atypique et de doute sur une forme acquise.

Observation médicale

Nous rapportons le cas d'un patient de 53 ans, sans antécédents médicaux ni prise de médicaments, notamment d'inhibiteurs de l'enzyme de conversion (IEC), qui consulte suite à deux épisodes d'œdème laryngé. Lors de l'interrogatoire, le patient décrit des épisodes récurrents, survenant depuis trois ans, d'œdèmes blanchâtres, indolores, non prurigineux, localisés au niveau du visage, des mains et des pieds, sans association avec une urticaire. Il mentionne également des épisodes de douleurs abdominales. Aucun antécédent familial similaire n'a été rapporté. Un angioœdème bradykinique a été suspecté, conduisant à l'exploration C1 INH. Le dosage pondéral du C1 INH est effondré à 0.006 g/l (réf : 0.195-0.345). L'activité inhibitrice est basse. Le dosage du C1q est normal. Le dosage de la fraction C4 du complément est normal à 0.233 (réf : 0.15-0.53). L'hémogramme, le dosage du LDH, de B2 microglobuline, le phénotypage lymphocytaire et l'électrophorèse des protéines sériques sont normaux. Le bilan immunologique (AAN, anti DNA, anti ssa, anti ssb, anti JO1, ANCA, anti CCP, le FR) est négatif. Le scanner thoraco-abdomino-pelvien n'a révélé aucune anomalie. L'étude génétique est en cours.

Conclusion

Discussion

Les angioœdèmes par déficit en C1 INH sont le plus souvent héréditaires liés à une mutation inactivatrice du gène SERPING1. L'âge moyen d'apparition des premières crises est de dix ans mais certains patients ont présenté leur première crise après 40 ans. Un tiers des patients n'a pas d'antécédent familiaux ainsi l'absence de contexte familiale ne doit pas exclure le déficit héréditaire en C1 INH. En effet, il peut s'agir d'un parent asymptomatique ou d'une mutation spontanée de novo survenant chez le patient. Les angioœdèmes par déficit acquis en C1 INH sont rares surviennent habituellement chez les sujets âgés de plus 40 ans et sont souvent associés à une hémopathie lymphoïde, une gammopathie monoclonale ou une pathologie dysimmunitaire. Dans ce cas la baisse du C1-INH peut être expliquée par la consommation excessive du C1-INH par les cellules tumorales ou lié à la présence (50% des cas) d'Ac anti C1-INH neutralisants.